ITEM 297 : CANCER DE L'ENFANT

Cancer de l'enfant : rare = 1 % des cancers, **2400/an** en France, légère prédominance masculine (1,2).
- Incidence de 120/million d'enfants par an (1700 nouveaux cas entre 0 et 15 ans et 700 nouveaux cas chez les AJA).
- 2e cause de mortalité chez l'enfant entre 1 et 14 ans (après les accidents) soit 20 % des décès, de meilleur pronostic que l'adulte : taux de guérison = 80 %.
- Majoritairement de survenue sporadique, faible proportion < 10 % dans un cadre de prédisposition génétique.

EPID

- **Leucémie aiguë et lymphome = 40 %.**
- **Tumeur cérébrale = 20 %.**
- **Neuroblastome** = 9 %.
- **Néphroblastome** = 8 %.
- **Tumeurs des tissus mous** = 7 %.
- **Tumeur osseuse** = 5 %.
- **Tumeurs germinale, trophoblastique et gonadique** = 3,5 %.
- **Rétinoblastome** = 3 %.
- Autres = 2 %.

< 10 ans : surtout leucémie aiguë, tumeur embryonnaire (néphroblastome, neuroblastome) et certaines tumeurs cérébrales.
> 10 ans : tumeurs cérébrales, tumeurs osseuses, tumeurs conjonctives, lymphome.

FDR

- Antécédents familiaux (notamment dans la fratrie à un âge jeune).
- Anomalie génétique :
  - Chromosomique : **trisomie 21.**
  - Mutation : **Maladie de Von Recklinghausen**, **rétinoblastome** (transmission autosomique dominante).
- Syndrome prédisposant :
  - **Li-Fraumeni** (autosomique dominant lié au gène p53).
  - **Wiedeman-Beckwith.**
- Infection : **VHB** (hépatocarcinome), **VIH** (lymphome), **EBV** (lymphome de Burkitt).
- Iatrogène : **radiations ionisantes**, exposition in utero au diéthylstilbestrol (Distilbène®), alkylants (leucémie secondaire).

DG

SF

Signes généraux	- **AEG, asthénie, anorexie, amaigrissement avec anomalie de la croissance staturopondérale.** - **Douleur =** intense, chronique, mal soulagée par les antalgiques standards.
Signes d'appel selon la localisation	- La persistance des signes/symptômes au-delà de 15 jours doit alerter. - **Tumeur abdominale ou pelvienne** : troubles du transit, nausées/vomissements, ictère, distension abdominale, circulation veineuse collatérale, douleurs pelviennes, masse abdominale, hépatomégalie, signes fonctionnels urinaires, hémorragies digestive/urologique/gynécologique. - **Tumeur thoracique :** toux, dyspnée, masse/tuméfaction pariétale, déformation thoracique, douleur. - **Tumeur osseuse :** douleur d'un membre ou du rachis (caractère insomniant), raideur articulaire, boiterie ou refus de marche, troubles de la marche, déformation articulaire, tuméfaction localisée, gestes maladroits. - **Tumeur cérébrale :** signe d'HTIC, déficit neurologique focal, convulsions, troubles du comportement, trouble de la vigilance, perte des acquisitions (langage, propreté), augmentation du PC, troubles de l'équilibre, anomalies de la vision (strabisme, diplopie). - **Autres signes :** augmentation du volume testiculaire, adénopathies, prurit, fièvre, reflet blanc pupillaire, signes endocriniens (puberté précoce, diabète insipide…), signes neurologiques périphériques, anomalies cutanées (purpura, ecchymoses, hématomes). - **Signes d'appel de gravité** : détresse respiratoire aiguë, syndrome hémorragique, CIVD, hypercalcémie, HTIC d'installation rapide, compression médullaire, syndrome cave supérieur.
Complication d'un cancer	= **Fracture pathologique, compression médullaire, HTIC, compression d'un organe de voisinage, métastase symptomatique, hypercalcémie, syndrome paranéoplasique, CIVD, DRA, syndrome cave supérieur.**

SC

- **Examen pédiatrique** : recherche d'un retard staturo-pondéral (poids, taille), ↗ périmètre crânien et/ou bombement de la fontanelle (tumeur cérébrale), ↗ du périmètre abdominal.

	PC	Bio	- **α-FP** : tumeur germinale (vitelline), hépatoblastome. - **hCG** : tumeur germinale (choriocarcinome). - **LDH** : marqueur pronostique du neuroblastome et des lymphomes. - **Catécholamines urinaires et leurs métabolites :** ↗ dans les neuroblastomes.
		Imagerie	Le choix de l'examen le plus judicieux déprendra de la localisation tumorale. - Rx : • **RP** : MT osseuse, adénopathie médiastinale. • **Rx osseuse** : fracture, tumeur osseuse. - **Echo-Doppler** : explorations des tumeurs abdomino-pelviennes. - **TDM** : localisations secondaires pulmonaires. - **IRM** : tumeur osseuse, tumeur cérébrale. - **Scintigraphie osseuse** : pour les tumeurs osseuses primitives et métastases osseuses. - **Scintigraphie au MIBG** : spécifique des tumeurs sympathiques et carcinoïdes. - **TEP-scan** : exploration et surveillance des lymphomes et des sarcomes.
		Anapath	- **Ponction-biopsie tumorale** avec examen anatomopathologique : diagnostic positif et parfois indicateur pronostic, permet pour certaines tumeurs de caractériser la réponse au traitement. - **Après discussion en RCP et réalisation en centre expert en cancérologie pédiatrique.** - **6 grands groupes de tumeurs :** • Hématologique : leucémie, lymphomes. • SNC : gliomes, astrocytomes, épendymomes. • Tumeurs du blastème : néphroblastome, hépatoblastome, pneumoblastome, rétinoblastome. • Tumeurs conjonctives : principalement rhabdomyosarcome. • Tumeurs germinales malignes gonadiques ou extra-gonadiques. • Tumeurs neuroectodermiques ou tumeurs de la famille du sarcome d'Ewing.
TTT	Mesures initiales		= Prise en charge multidisciplinaire, en centre spécialisé de cancérologie pédiatrique : - Les tumeurs de l'enfant doivent être considérées comme des urgences thérapeutiques. - Contrôle local fondamental y compris en situation palliative.
	Chimiothérapie		→ Les cancers de l'enfant sont globalement très chimiosensibles. - Néoadjuvante, adjuvante, exclusive ou intensive. - Adaptée au poids et à l'âge. - Effets secondaires chez les enfants : hématologique (aplasie, anémie, thrombopénie), digestives (nausées, vomissement, dénutrition, mucite), infectieuse (bactériennes, fongiques, parasitaires et virales). - Effets secondaires à long terme : maladies vasculaires, troubles cognitifs, troubles endocriniens (croissance, hypothyroïdie), trouble de la fertilité.
	Radiothérapie		= Peut être associée à la chimiothérapie, de moins en moins utilisée : nombreuses séquelles chez l'enfant. - Effets secondaires dépendent de la région, du volume à traiter, de la dose délivrer et du fractionnement de la dose. - Effets secondaires : • Précoces : dans les 3 mois et qui guérissent sous soins de support. • Tardifs : séquelles d'autant plus invalidantes que l'enfant est jeune (ralentissement de la croissance par irradiation des cartilages de croissance, séquelles intellectuelles, séquelles endocriniennes).
	Chirurgie		- **Intervient à différentes étapes :** diagnostic, traitement local ou loco-régional, vérification après traitement de l'existence d'un résidu tumoral ou non. - Après concertation entre oncologue médical, radiothérapeute et opérateur.
	Soins palliatifs		- **20 %** des enfants atteints de cancer. - Prise en charge de la douleur, des phénomènes compressifs, hémorragiques, psychiques (anxiété/dépression). - **Importance de l'échange sur la mort et la préparation au deuil.** - Différents traitements : médicamenteux, chirurgicaux et radiothérapeutiques.